Universitätsfrauenklinik Berlin
(Direktor: Geheimrat Stoeckel)

Über einen Fall von intrathorakaler Entodermcyste im Mediastinum posterius bei einem Neugeborenen

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR ERLANGUNG DER MEDIZINISCHEN DOKTORWÜRDE AN DER FRIEDRICH-WILHELMS-UNIVERSITÄT ZU BERLIN

vorgelegt von

KARL HEINRICH STOECKEL

aus Marburg (Lahn)

Tag der Promotion:

14. Juni 1935

JOHANN AMBROSIUS BARTH / LEIPZIG

341

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität Berlin

Dekan: Professor Magnus
Referent: Professor Wagner

Die Arbeit erscheint im „Zentralblatt für Gynäkologie“ 1935, Heft 37
Printed in Germany

Meinem Vater
und verehrten Lehrer gewidmet

Es soll über einen Fall von intrathorakaler Cyste bei einem Neugeborenen berichtet werden, der in der Universitäts-Frauenklinik Berlin zur Beobachtung kam und besonderes Interesse hervorrufen dürfte, da Cysten dieser Art bei Neugeborenen kaum beschrieben worden sind.

Der Geburtsverlauf war normal, aber das Kind (♀, Frühgeburt mens. IX) zeigte gleich nach der Geburt ein pathologisches Verhalten. Es schrie nicht, sondern machte nur schnappende Atemzüge. Trotz Trachealkatheterismus und Verabreichung von Cardiazol und Lobelin verschlechterte sich der Zustand. 15 Minuten post partum war kein Herzschlag mehr zu erzielen, und nach weiteren 5 Minuten trat der Tod ein. Bei der intrakardialen Einspritzung war das Herz an der üblichen Stelle nicht zu punktieren. Aus den Einstichstellen entleerte sich reichlich gelblichseröse Flüssigkeit. Der Leib war gespannt, die Leber palpabel.

Obduktion: In der Bauchhöhle reichliches, gelbliches, klares Transsudat. Colon transversum ohne ersichtliche Ursache stark erweitert, sonstiger Bauchsitus ohne Besonderheiten. Besonders reichliches Transsudat von derselben Beschaffenheit und Farbe in der Brusthöhle. Herz und Lungen auffallend klein, stark nach vorn und oben gedrängt. Das Herz liegt der Hinterfläche des Sternums eng an. Es ist nach links und querverlagert, so daß seine Längsachse nahezu horizontal liegt. Aorta und Pulmonalis gehörig ausgebildet. Vom Aortenbogen geht beiderseits ein Truncus anonymus ab. Thymus von richtiger Größe. Nach dem Herausheben von Thymus, Herz und Lungen, welche, soweit es geht, nach oben geschlagen werden, sieht man einen auf der Wirbelsäule in mittlerer Höhe des Brustraumes sitzenden, im ganzen fast hühnereigroßen cystischen Tumor, der in der Mitte von den Mediastinalorganen überlagert wird und sich nach beiden Seiten prall vorwölbt. Dadurch gewinnt man zunächst den Eindruck zweier selbständiger Cysten von je Pflaumengröße, wobei die in die linke Thoraxhälfte ragende etwas höher liegt und bis zur II. Rippe hinaufreicht, während sich auf der anderen Seite die obere Kuppe

in Höhe der III.—IV. Rippe befindet. Durch Nachweis der Fluktation ist zu erkennen, daß eine Verbindung zwischen diesen beiden Cystenhälften besteht und es sich somit um eine einheitliche Cyste handelt, deren größter Durchmesser (von rechts nach links) 5 cm beträgt (Abb. 1).

Die Cyste wird zum genaueren Studium freigelegt. Bei vorsichtigem Präparieren lassen sich Ösophagus, Trachea und Aorta, welche mit der Cyste nur durch zarte, bindegewebige Verwachsungen verbunden sind, leicht von dieser ablösen. Bei dem Versuch, die Cyste von der hinteren Thoraxwand abzutrennen, wo sie mit breiter Basis aufsitzt, wird die Cystenwand verletzt, und es entleert sich eine klare, leicht gelbliche Flüssigkeit. Die Cyste wird nun durch zwei sich kreuzende Schnitte von vorn eröffnet. Die Wandung ist ziemlich derb und 0,5 mm dick. Der Hohlraum ist einkammerig und frei von Septen. Die Innenseite der Wand ist vollkommen glatt, von graurötlicher Farbe und weist keinerlei Öffnungen auf. Die Anhaftungsstelle dehnt sich über vier Brustwirbel aus (3,5 cm). Die Gefäßversorgung geschieht hauptsächlich von der linken Seite her. Hier ist auch die Blutfüllung der Gefäße stärker.

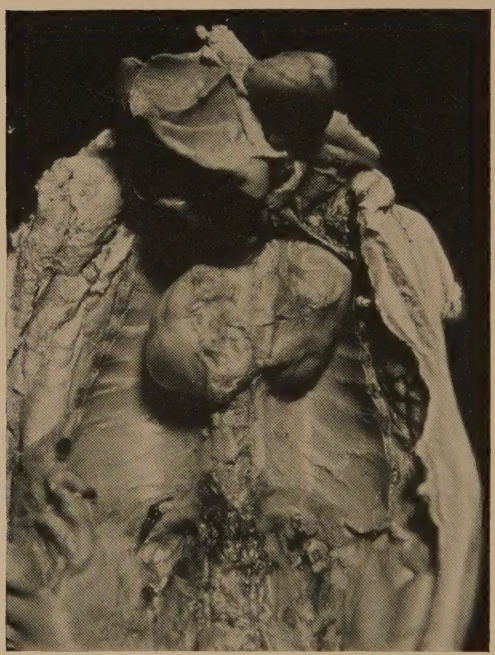

Abb. 1. Die Cyste in situ nach Hochschlagen der Brustorgane

Zur mikroskopischen Untersuchung wird aus jeder der beschriebenen Cystenhälften je ein Stück der vorderen Wandung eingelegt. Beide Stellen zeigen den gleichen, einheitlichen Aufbau. Die innere Begrenzung bildet Epithel, das nur zum Teil gut erhalten geblieben ist. Es handelt sich um einschichtiges, hohes Zylinderepithel mit basal gestellten Kernen und homogen gefärbtem Zellplasma. Flimmern sind eindeutig nicht festzustellen, an manchen Stellen lassen sich Reste vermuten. Unter dem Epithel liegt ein lockeres, zellreiches Bindegewebe, in welchem hier und dort schlauchartige Ausbuchtungen des Epithels zu sehen sind. Es folgen breite Lagen glatter Muskulatur in zwei Schichten als Ring- und Längsmuskulatur. Stellenweise erscheint der Verlauf der Muskelfasern etwas regelloser. Es finden sich im Bereich der Muskulatur auch mehr oder weniger ausgedehnte Nekrosen. Eine mäßig dicke, faserreiche Bindegewebskapsel, über die die Serosa hinwegzieht, schließt die Cystenwand nach außen ab. Nirgends trifft man lymphocytäres Gewebe an, und auch Knorpel kommt an keiner Stelle vor (Abb. 2).

Um welche Art von Geschwulst handelt es sich? Außer den cystischen Lymphangiomen, welche im Mediastinum nur vereinzelt beobachtet wurden und besonders im hinteren Mittelfellraum eine Seltenheit sind, gehören die meisten hier vor-

kommenden Cysten in das Gebiet embryonaler Entwicklungsstörungen. Hier liegt offenbar eine solche des Vorderdarms vor. Bei der Differenzierung des embryonalen Vorderdarms, der die gemeinsame Anlage sowohl des Verdauungskanals wie des Respirationstraktus darstellt, kommt es zu einer Störung in der Weise, daß einzelne Zellen des Endoderms sehr frühzeitig zur Abschnürung kommen und von der normalen Weiterentwicklung ausgeschlossen werden. Diese entfalten aber auch ihrerseits prospektive Potenzen. Sie teilen sich, wachsen zu einem geschlossenen Zellverband heran und bilden einen Hohlraum, dessen Epithel im weiteren Wachstum das Mesenchym zur Differenzierung in Muskulatur und Bindegewebe anregt. Durch Sekretion wächst der epitheliale Hohlraum zu einer größeren Cyste heran. Mitunter tritt Knorpel in der Wand solcher Cysten auf. Die Ableitung der knorpelhaltigen Cysten vom Respirationstraktus liegt auf der Hand. Das Fehlen von Knorpel schließt jedoch diese Genese nicht ohne weiteres aus. Es wird über eine

Abb. 2. Das mikroskopische Bild der Cystenwand

knorpelfreie Cyste berichtet, die ihrer Lage nach als eine Mißbildung des Respirationstraktus angesehen wurde (Baldauf).

In unserem Falle kann dieser als Ursprungsort zweifellos abgelehnt werden. Ebenso kommt ein cystisches Lymphangiom nicht in Frage. Es ist kein lymphocytäres Gewebe da, und die starke Muskulaturentwicklung wäre ungewöhnlich. Die Größe des Tumors legte zuerst diese Annahme nahe. Es sind hühnereigroße intrathorakale Lymphcysten beim Erwachsenen beschrieben worden (Leukeit, Eigler). Michaelis teilt einen Fall von intrathorakalem Lymphangiom bei einem 8 Monate alten Kinde mit, wo er ein noch größeres Ausmaß beobachtete. Die Frage nach einer Dermoidcyste konnte schon bei der makroskopischen Untersuchung verneint werden. Demnach dürfte jetzt nur zu entscheiden sein, ob eine ösophageale Cyste oder eine Entartung des noch ungeteilten Vorderdarms vorliegt. Es bestand in diesem Falle, abgesehen von den nicht nennenswerten bindegewebigen Strängen, keinerlei Zusammenhang zwischen dem Ösophagus und der Cyste. Das spricht nicht gegen ihre ösophageale Natur, wenn auch derartige Cysten meistens der Ösophaguswand eng anliegen oder sogar in diese eingelagert sind. Es kommt auch vor, daß sie sich völlig isolieren, wie das hier der Fall ist. Von ausschlaggebender Be-

deutung kann bei ihrer Beurteilung der Epithelbefund sein. Das Epithel des Ösophagus macht verschiedene Entwicklungsstadien durch, wobei auch hohes, zylindrisches Epithel zur Ausbildung kommt (His, Schridde), das erst später dem endgültigen Plattenepithel weicht. Flimmerepithel, das in diesem Entwicklungsgang auftritt, läßt sich hier nicht mit Bestimmtheit diagnostizieren. Dagegen sind Cysten bekannt, deren Herkunft histologisch unschwer zu deuten war. Robert Meyer beschreibt eine erbsengroße, links hinter dem Ösophagus gelegene Cyste tracheoösophagealer Natur, die neben dem geschichteten Epithel des Ösophagus auch einschichtiges Zylinderepithel mit Schleimdrüsen und in der Wand Bindegewebe, Muskulatur und Knorpel enthielt. Bert und Fischer berichten über kleine ösophageale Aussprossungen, die sie als rudimentäre Lungenanlagen auffassen. Da in unserem Fall ein solcher Hinweis auf eine Entstehung aus schon differenzierten Organanlagen fehlt, ist anzunehmen, daß es sich um eine entwicklungsgeschichtlich weiter zurückliegende Störung handelt. Wir haben also eine

Abb. 3. Starke Vergrößerung des Epithels

von dem noch ungeteilten oder gerade in Differenzierung begriffenen Vorderdarm abstammende Cyste vor uns (Abb. 3).

Im Schrifttum über die Cysten im Mediastinum habe ich keinen Fall gefunden, der unserem vollständig ähnlich ist, sondern die mir bekannt gewordenen Cysten, soweit sie hierher gehören, wiesen Flimmerepithel oder Schleimepithel mit und ohne Schleimdrüsen, Bindegewebe, Muskulatur sowie bisweilen Knorpel in ihrer Wand auf. Es liegt kein Grund vor, aus dem Fehlen oder Vorhandensein von Knorpel auf eine gesonderte Herkunft dieser Cysten aus dem dorsalen, dem Darmrohr bestimmten Teile des Urdarms bzw. dem ventralen, der Luftröhre dienenden Teil zu schließen, sondern man kann sich auch vorstellen, daß die Abschnürung des Entoderms in einer Zeit erfolgt ist, in der die Differenzierung und Teilung der entodermalen Anlage im Gange war. Die Lage der Cyste an der Wirbelsäule und die breite, feste Verbindung mit ihr wird verständlich, wenn man sich vergegenwärtigt, daß die Chorda dorsalis der Wand des Urdarms eingelagert ist und bei seiner Ablösung Entodermzellen dort zurückbleiben.

Nachdem ich so die Art der Cyste und ihre Entstehung darzustellen versucht habe, taucht die Frage auf, welche Bedeutung sie innerhalb des ganzen Organismus

hat. Die zunächst unverständlich gebliebenen klinischen Symptome finden durch die Obduktion ihre Erklärung. Zeigt schon die Cyste allein eine für den Thorax eines Neugeborenen recht mächtige Ausdehnung, so wirkt sich diese zusammen mit der großen Transsudatmenge als eine ganz erhebliche Raumbeengung im Thorax aus. Die Frage, ob ein Zusammenhang zwischen Cyste und Erguß besteht, ist nicht mit Sicherheit zu entscheiden, aber es ist wahrscheinlich, daß die Cyste den Blut- bzw. Lymphabfluß behindert und so die Transsudation hervorgerufen hat. Im übrigen war kein Ödem und kein Anasarca zu beobachten. Die Einengung des Thoraxraumes mußte zu einer starken Verdrängung und Kompression der Brustorgane führen, welche funktionell intrauterin weniger die Lungen als das Herz in Mitleidenschaft zog. Im Augenblick der Geburt aber mußte eine hochgradige Atemstörung eintreten, da die Entfaltung der Lungen sehr erschwert bzw. unmöglich gemacht wurde, und es ist einzusehen, weshalb Trachealkatheterismus und medikamentöse Behandlung an diesem Zustand nichts ändern konnten.

Bemerkenswert in diesem Fall ist die frühzeitige, mächtige Entwicklung der Cyste, während eine allmähliche Vergrößerung solcher mediastinaler Cysten gar nicht selten ist. So kommt es, daß sie entweder ganz unerkannt bleiben und später einen Zufallsbefund auf dem Sektionstisch bilden, oder daß sie oft erst nach vielen Jahren völliger Beschwerdefreiheit klinische Erscheinungen machen. Sie können dann nicht nur ein mechanisches Hindernis sein, sondern auch dadurch gefährlich werden, daß sie sich von der Nachbarschaft her entzünden, wobei die Entzündung leicht auf die Serosa übergreift. Hier kann nur der chirurgische Eingriff Hilfe bringen. Die Differentialdiagnose gegenüber mediastinalen Cysten anderer Genese wird in den meisten Fällen nur histologisch gestellt werden können. Middeldorpf berichtet über einen Fall, wo bei einem 19jährigen Reichswehrsoldaten anläßlich einer Reihenuntersuchung bei der Durchleuchtung über dem Herzen ein faustgroßer Geschwulstknoten festgestellt wurde, den man dort für persistierenden Thymus hielt, und der sich später bei der Autopsie histologisch als eine mit Zylinderepithel ausgekleidete knorpelhaltige Cyste mit reichlichen Schleimdrüsen und elastischen Fasern erwies, also eine Cyste, die, wie die hier beschriebene, in das Gebiet der embryonalen Entwicklungsstörungen gehört. Sie hatte bis zum 19. Lebensjahr anscheinend gar keine Erscheinungen gemacht.

Die Chirurgie der intrathorakalen Cysten hat eine große Bedeutung erlangt, und es liegt eine Reihe von Arbeiten darüber vor. Die Schwierigkeit dieser Operationen liegt in der Mannigfaltigkeit der anatomischen Verhältnisse, die man dabei antrifft und die das Vorgehen von Fall zu Fall bestimmen, sowie in der häufig hinzukommenden Entzündung, starken Verwachsung mit der Umgebung, Nähe der großen Gefäße und anderem mehr. Störungen der Atmung und der Herztätigkeit können den Eingriff weiterhin erschweren. Es wird aber von vielen gut gelungenen Operationen berichtet. Trotz der schweren Erscheinungen wurde in unserem Falle die Cyste nicht erkannt, weil ein solches Ausmaß ganz ungewöhnlich ist und die Symptome ebensogut durch den Erguß, schlechte Herztätigkeit, Verlegung der Atemwege durch aspiriertes Fruchtwasser, Tentoriumriß usw. erklärt werden konnten. Ob in solch einem Fall grundsätzlich eine Operation angezeigt ist, wage ich nicht zu entscheiden. Jedenfalls war dieses eben geborene Kind in einem viel zu schlechten Zustand, als daß man ihm irgendeinen größeren Eingriff hätte zumuten können, falls der Tumor gleich erkannt worden wäre. Erwähnenswert ist, daß es sich hier um ein Mädchen handelt, denn derartige Mißbildungen scheinen beim männlichen Geschlecht häufiger zu sein.

Zusammenfassung

Es wird über eine intrathorakale Cyste im hinteren Mediastinum bei einem Neugeborenen berichtet, welche durch die histologische Untersuchung und an Hand des Schrifttums als embryonale Entwicklungsstörung (Vorderdarmcyste) gedeutet wird. Nach einer Schilderung der Art und Festlegung des vermutlichen Zeitpunktes der Entstehung der Cyste während der embryonalen Entwicklung wird unter Hinweis auf die Literatur ihre klinische Bedeutung dargestellt.

An dieser Stelle spreche ich Herrn Geh.-Rat Stoeckel, meinem Vater, für die Überlassung des Themas und besonders Herrn Prof. Robert Meyer für seinen Rat und seine Hilfe meinen herzlichsten Dank aus.

Literatur

Altmann, Cystische Lungen- und Mediastinalbildungen. Beitr. path. Anat. **82** (1929). — R. Meyer, Erg. Path. 9. Jhg., II. Abt., 590, Abb. 14 und 15; Z. Geburtsh. **71**, 246 (1912); 3—6 u. 315 (284—286), Vornierenreste bei Embryonen, Verhandlung 26. III. 1909. — Michaelis, Die intrathorakalen cystischen Lymphangiome. Dtsch. Z. Chir. **242**, H. 4 (1934). — Middeldorpf, Zur Chirurgie der intrathorakalen Cysten. Dtsch. Z. Chir. **242**, H. 9 u. 10. Über Ösophagus und Tracheobronchialcysten. — Schwalbe, Morphologie der Mißbildungen. III. Teil, I. Lief., 2. Abt. Kap. VIII. Mißbildungen der Atmungsorgane.

Lebenslauf

Am 25. Januar 1908 wurde ich als Sohn des Universitätsprofessors Dr. Walter Stoeckel und seiner Ehefrau Anna geb. Fritsch in Marburg a. d. Lahn geboren. Nach privatem Unterricht während der ersten Vorschuljahre in Kiel besuchte ich das Staatliche Gymnasium in Kiel und die Nikolaischule in Leipzig, an welcher ich am 1. März 1927 die Reifeprüfung ablegte. Ich studierte zunächst in Bonn zwei Semester evangelische Theologie und begann im S.-S. 1928 mein medizinisches Studium in Berlin. Dann ging ich nach München und Marburg und bestand hier nach dem S.-S. 1930 die ärztliche Vorprüfung. Das klinische Studium erfolgte an den Universitäten Berlin, München und Leipzig, wo ich am 28. November 1933 die ärztliche Prüfung bestand. Daraufhin wurde ich zum Praktischen Jahr zugelassen, das ich am Pathologischen Institut und an der Kinderklinik der Universität Berlin ableistete. Seit 1. Januar 1935 bin ich am Pathologischen Institut der Universität Berlin als Assistent tätig.

Karl Moritz Heinrich Stoeckel